UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER
118, ROUTE DE NARBONNE, 31-TOULOUSE

ANNÉE 1971 N° 20

# HYPERNEPHROME DE L'ENFANT
## A propos d'une observation
## Revue de la littérature

**THÈSE**

**pour le Doctorat en Médecine**

*(Diplôme d'Etat)*

*Présentée et soutenue publiquement en janvier 1971*

par

**JOSÉ CLERC**

Membres du Jury : MM. MARQUES *Président*

PASQUIE
COMBES
PONTONIER
JUSKIEWENSKI
} *Assesseurs*

TOULOUSE

IMPRIMERIE RÉGIONALE
59, RUE BAYARD

1971

# HYPERNEPHROME DE L'ENFANT

## A propos d'une observation

## Revue de la littérature

# TABLEAU DU PERSONNEL

## UNITES MEDICALES

| | | |
|---|---|---|
| Président de l'Université | MM. | Lareng. |
| 1er vice-président | | Mathis. |
| Directeur de l'Unité de Sciences Médicales Toulouse-Purpan | | Monnier. |
| Directeur de l'Unité de Sciences Médicales Toulouse-Rangueil | | Enjalbert. |
| Doyens honoraires | | Lazorthes, Gorse, Calvet, Brustier. |

Professeurs honoraires

MM. **Vallois Tapie, Delas, Riser, Bugnard, Vincent, Morel, Bouisset, Calmettes, Thomas, Lagrot, Dulucq.**

| | | |
|---|---|---|
| Clinique médicale et cardiologique | MM. | Dardenne. |
| Clinique médicale sud | | Gadrat. |
| Clinique chirurgicale | | Ficat. |
| Clinique chirurgicale A et gynécologie | | Poulhes. |
| Clinique chirurgicale B et du cancer | | Grimoud. |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie | | Pasquié. |
| Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique | | Rieunau. |
| Clinique de chirurgie cardio-vasculaire | | Enjalbert. |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques | | Bazex. |
| Clinique des voies urinaires | | Lhez. |
| Clinique des maladies infectieuses | | Armengaud M. |
| Clinique médicale infantile et puériculture | | Sorel. |
| Clinique médicale de la première enfance | | Bardier. |
| Clinique de neuro-chirurgie | | Lazorthes G. |
| Clinique neurologique et psychiatrique | | Geraud. |
| Clinique obstétricale | | Pontonnier. |
| Clinique odonto-stomatologique | | Cadenat. |
| Clinique ophtalmologique | | N... |
| Clinique O.R.L. et chirurgie maxillo-faciale | | Calvet. |
| Clinique de pneumo-phtisiologie | | Delaude. |
| Clinique rhumatologique | | Ruffié René. |
| Accouchement et obstétricie sociale | | Monrozies. |
| Anatomie | | Bastide. |
| Anatomie pathologique | | Fabre Jacques. |
| Anesthésie et réanimation | | Lareng Louis. |
| Bactériologie et virologie | Mme | Enjalbert. |
| Biophysique médicale A | MM. | Auvergnat. |
| Biophysique médicale B | | Bru. |
| Chimie biologique | | Valdiguie Paul |
| Electro radiologie | | Marques. |
| Embryologie générale | | Broussy Jean. |
| Hématologie | | Ruffié Jacques. |
| Histologie | | Bimes. |
| Hydrologie, thérapeutique et climatologie | | N... |
| Cardiologie clinique et expérimentale | | N... |
| Hygiène et médecine sociale | | Monnier. |
| Immunologie | | Ducos. |
| Médecine légale et médecine du travail | | Planques. |
| Pathologie chirurgicale | | Dambrin. |
| Pathologie générale et médecine expérimentale | | Sendrail. |
| Pathologie médicale | | Ribaut. |
| Physiologie | | Laporte Yves. |
| Physiologie appliquée et pharmacologie | | Baisset. |
| Sémiologie et clinique médicale | | Laporte J. |
| Thérapeutique | | Darnaud. |

### PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

| | | |
|---|---|---|
| Histologie et embryologie | MM. | Guilhem |
| Anatomie pathologique | | Bouissou. |
| Biochimie médicale | | Dousteblazy. |
| Histologie et embryologie | | Planel. |
| Oto-rhino-laryngologie | | Claux. |
| Pathologie médicale | | Boulard. |
| Physiologie | | Montastruc. |
| Physiologie | | Bessou. |
| Physique médicale | | Commanay. |
| Pneumo-phtisiologie | | Miguéres. |

### PROFESSEURS SANS CHAIRE

| | | |
|---|---|---|
| Anatomie pathologique | M. | Fabre Jean. |
| Bactériologie, parasitologie, virologie | Mme | Lareng M.-B. |
| Biochimie médicale | MM. | Valdiguié Pierre. |
| Chirurgie générale | | Gédéon. |
| Chirurgie générale | | Sarrazin. |
| Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire | | Eschapasse. |
| Electro radiologie | | Pons. |
| Electro radiologie | | Roulleau. |
| Médecine générale et thérapeutique | | Bollinelli. |
| Ophtalmologie | | Deodati. |
| Pédiatrie | | Dalous. |
| Neuro-chirurgie | | Espagno J. |
| Médecine générale et thérapeutique | | Suc. |
| Pédiatrie | | Regnier. |
| Médecine générale | | Ribet. |

### MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

| | | |
|---|---|---|
| Carcinologie | MM. | Estrade. |
| Médecine générale et thérapeutique | | Bes. |
| Pathologie expérimentale | | Gleizes. |
| Médecine générale | | Arlet Jacques. |
| Dermatologie, vénéréologie | | Dupré. |
| Thérapeutique | | Denard. |
| Physiologie | | Geral J.-Pierre. |
| Cardiologie | | Bounhoure. |
| Thérapeutique, réanimation médicale, rééducation fonctionnelle et hydrologie | | Salvador M. |
| Radiologie | | Combes Pierre. |
| Pneumo-phtisiologie | | Albarède J.-L. |
| Pédiatrie génétique médicale | | Rochiccioli P. |
| Chirurgie générale | | Escat Jean. |
| Chirurgie générale | | Costagliola. |
| Orthopédie, traumatologie, chirurgie plastique et reconstructive | | Utheza Guy. |
| Urologie | | Pontonnier F. |
| Histologie, embryologie, cytogénétique | | Soleilhavoup. |
| Biophysique | | Guiraud Robert. |
| Physiologie | | Pages Bernard. |
| Parasitologie | | Larrouy. |
| Immunologie, hématologie, maladies du sang | | Bierme Robert |
| Anatomie et organogénèse | | Juskiewenski S. |
| Médecine interne | | Fedou Robert. |
| Médecine générale | | Rascol. |

### AGREGES

| | | |
|---|---|---|
| Médecine générale | MM. | Calazel. |
| Médecine générale | | Le Tallec. |
| Chirurgie générale | | Gaubert. |
| Médecine légale | | Grezes-Rueff. |
| Neurologie et psychiatrie | | Gayral. |
| Ophtalmologie | | Bec. |

### AGREGES LIBRES

| | | |
|---|---|---|
| Chirurgie générale | MM. | Souquet. |
| Pathologie chirurgicale | | Dieulafe. |
| Obstétrique | | Espagno G. |

### MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE

| | | |
|---|---|---|
| Psychiatrie | M. | Laboucarie. |

Secrétaire général de l'Université M. **Prineau J.-P.**

*La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats*
(délibération en date du 12 mai 1891)

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER
118, ROUTE DE NARBONNE, 31-TOULOUSE

ANNÉE 1971 N° 20

# HYPERNEPHROME DE L'ENFANT
## A propos d'une observation
## Revue de la littérature

**THÈSE**

**pour le Doctorat en Médecine**

*(Diplôme d'Etat)*

*Présentée et soutenue publiquement en janvier 1971*

par

**JOSÉ CLERC**

Membres du Jury : MM. MARQUES *Président*

PASQUIE
COMBES
PONTONIER
JUSKIEWENSKI
} *Assesseurs*

TOULOUSE

IMPRIMERIE RÉGIONALE
59, RUE BAYARD

1971

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

## MONSIEUR LE PROFESSEUR MARQUES

*Professeur d'électro-radiologie*
*Directeur du Centre régional anticancéreux*

Vous nous avez fait le très grand honneur d'accepter de présider le jury de notre thèse. Nous tenons à vous exprimer notre profonde gratitude

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536511_0085

MONSIEUR LE PROFESSEUR PASQUIE

*Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie*
*Chirurgien des hôpitaux*

MONSIEUR COMBES

*Maître de Conférence agrégé*
*Radiologiste des Hôpitaux*

MONSIEUR PONTONIER FRANCIS

*Maître de Conférence agrégé*
*Chirurgien des Hôpitaux*

MONSIEUR JUSKIEWINSKI

*Maître de Conférence agrégé*
*Chirurgien des Hôpitaux*

Vous nous avez fait l'honneur de siéger à notre thèse, veuillez trouver ici, avec notre reconnaissance pour l'enseignement que vous nous avez dispensé, l'expression de nos respectueux remerciements.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

Nous ne l'avons pas connu mais nous garderons de lui le souvenir d'une jeunesse dynamique.

A MA GRAND-MÈRE

Elle est pour nous toute affection, et nous nous efforcerons de respecter toujours ses principes de simplicité et de labeur.

A MA MÈRE

Son courage et son dévouement nous ont toujours marqués et nous sommes heureux de lui rendre hommage aujourd'hui.

A MES BEAUX-PARENTS

Avec l'assurance de toute notre affection.

A MA FEMME

En remerciement de tous ses efforts.

A MON FILS

A TOUS MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

# PLAN

**INTRODUCTION**

**HISTORIQUE**

**NOTRE OBSERVATION**

**REVUE DE LA LITTÉRATURE :**

I. Méthodologie.

II. Revue des observations.

**ANATOMIE PATHOLOGIQUE**

**FRÉQUENCE**

Répartition selon l'âge et le sexe.

**TABLEAU CHIMIQUE**

**EVOLUTION - COMPLICATIONS**

**DIAGNOSTIC**

**TRAITEMENT**

I. Les moyens.

1°) la chirurgie.

2°) les agents physiques.

II. Problèmes particuliers.

**RESULTATS - PRONOSTIC**

**CONCLUSION**

**BIBLIOGRAPHIE**

# INTRODUCTION

*La tumeur de Grawitz ou hypernéphrome est exceptionnelle avant l'âge de 15 ans. Aussi, les observations de cette tumeur chez l'enfant font-elles l'objet, en général, de publications. Cela permet d'avoir une notion de la fréquence de l'hypernéphrome au cours du jeune âge avec une approximation convenable.*

*A l'occasion d'une observation d'un cas d'hypernéphrome de l'enfant, nous avons repris, à partir de documents bibliographiques, l'étude de ce type exceptionnel de tumeur du rein de l'enfant. Nous avons plus particulièrement essayé de préciser un certain nombre de notions concernant la fréquence, l'expression clinique, l'allure évolutive, les traitements de ce cancer de l'enfant. Nous avons tenté de dégager à partir des travaux publiés, les orientations thérapeutiques proposées et les travaux que l'on est en droit d'espérer.*

*Le problème posé implicitement par le carcinome du parenchyme rénal de l'enfant est celui de l'individualisation ou non de ce type rare de tumeur : s'agit-il d'une entité anatomo-pathologique, clinique et thérapeutique ou, au contraire, n'est-ce qu'une forme clinique de survenue précoce, de l'adénocarcinome de l'adulte.*

# HISTORIQUE

Le terme d'hypernéphrome fut employé pour la première fois par Grawitz en 1883 pour désigner toutes les tumeurs malignes du parenchyme épithélial du rein chez l'adulte. Ce sont des carcinomes du parenchyme rénal, correspondant le plus souvent aux carcinomes à cellules claires, dénommées aussi, hypernéphromes, adénocarcinomes, néphrocarcinomes, ou néphroépithéliomes.

Le premier cas chez l'enfant a été rapporté par Malcolm en 1894 (44). Par la suite plusieurs observations ont été publiées dans la littérature anglo-saxonne par Mac Curdy (1905) Bothe (1929) Rawl (1931) Nicholls (1936) Campbell (1937) et Hellstrom (1939).

La première observation relevée dans la littérature française semble être celle de Bertoye en 1939 (5). Cibert et ses collaborateurs rapportent deux cas : le premier diagnostiqué et traité en 1938 et décédé en 1943, le second observé en 1947 et suivi jusqu'en 1960 (10).

Madeleine Begou, citée par Cibert (10), dans sa thèse, en 1956, signale deux autres cas vus dans les Services lyonnais ; ces cas sont publiés à l'occasion d'une statistique faite pour le congrès d'Urologie de Cracovie.

A partir de 1950, les cas d'hypernéphrome chez l'enfant publiés sont plus nombreux ; plusieurs revues bibliographiques ont été faites :

— en 1951 par Riches (34) qui signale 11 cas d'hypernéphromes de l'enfant dans une série de 1'735 tumeurs du rein ;

— en 1953 par Hempstead (17) qui rapporte deux nouveaux cas et fait une revue des cas publiés ;

— en 1955, par Carlson (8) qui retrouve 45 cas dans la littérature, mais certaines de ces observations très incomplètes ne sont pas retenues par Aron et Gross.

— en 1956, par Clinton C.L. (11) et par Scruggs C.D. en 1961 (39).

Particulièrement digne d'intérêt est l'article de Aron et Gross, publié en 1969 (3) ; ces auteurs présentent une revue des cas parus dans la littérature entre 1940 et 1966 ; ils relèvent 28 observations exploitables dont l'histologie est certaine, observations auquelles ils ajoutent 2 cas personnels.

On peut donc estimer actuellement que le nombre d'hypernéphromes de l'enfant publiés est de l'ordre d'une cinquantaine de cas environ.

Certaines observations ne peuvent être retenues dans une étude rétrospective, en raison de l'insuffisance de renseignements en conséquence de quoi le nombre de cas utilisables se réduit à une quarantaine de cas environ.

# NOTRE OBSERVATION

L'enfant, H. Blandine a été hospitalisée le 14 janvier 1966 au C.R.A.C. de Toulouse.

Cette fillette est adressée au C.R.A.C. par son médecin traitant le docteur CHATEAUNEUF de Tarbes pour une altération de l'état général, un syndrome de compression médiastinale et une tumeur de l'hypochondre gauche.

Les premières manifestations remontent au début du mois d'octobre 1965. L'enfant a présenté alors une altération de l'état général, une asthénie importante, un amaigrissement rapide (7 kg en 4 mois) et un état fébrile inexpliqué avec une courbe thermique désarticulée, marquée de clochers répétés sans phase de rémission franche.

Le tableau clinique s'est complété en décembre par l'apparition d'une dyspnée légère et d'une gêne respiratoire sans tirage évident.

Au début du mois de janvier 1966 apparaît une tumeur palpable de l'hypochondre gauche. C'est alors que la petite malade est hospitalisée au C.R.A.C.

A l'entrée dans le service, on est en présence d'une enfant très amaigrie, couchée sur le côté, les membres inférieurs demi-fléchis en position antalgique, polypnéique et dyspnéique.

A l'examen, la simple inspection de l'abdomen montre que l'hypochondre gauche est déformé par une tumeur nettement visible, superficielle et faisant saillie sous la peau du flanc gauche.

Il s'agit d'une masse dure, fixée, ne se mobilisant pas à la respiration, douloureuse dans son ensemble à la palpation, donnant le contact lombaire au double palper ; le pôle supérieur de la masse fuit sous le rebord costal et n'est pas perceptible ; le pôle inférieur se projette au niveau de l'ombilic et la masse n'est pas dissociable du rein lui-même. Le foie est de volume normal, dépassant légèrement le rebord costal. La rate n'est pas palpable.

La palpation profonde des autres régions de l'abdomen en particulier de la fosse lombaire droite ne met en évidence aucune formation anormale.

Le toucher rectal montre que le pelvis est libre.

Le jour-même de son entrée dans le service, l'enfant a présenté deux hématuries successives, ce qui constitue un élément étiologique important dans le contexte clinique observé.

Du point de vue radiologique, les clichés de l'abdomen sans préparation objective une opacité dense lombaire gauche, évocatrice d'un très gros rein, s'étendant du bord supérieur de la 11$^{e}$ vertèbre dorsale au bord inférieur de la 4$^{e}$ vertèbre lombaire.

Il n'existe pas de calcification ou d'image plus dense en son sein.

L'urogramme est normal du côté droit tant en ce qui concerne les cavités pyélo-calicielles que l'urétère.

A gauche il existe une désorientation complète des images pyélo-calicielles : le calice supérieur est amputé, le bassinet est horizontal et dilaté, l'urétère n'est pratiquement pas visible dans son trajet lombaire ; on le retrouve dans la région pelvienne où son abouchement à la vessie semble normal.

Les clichés tomographiques du rein, au temps néphrographique apportent peu de renseignements complémentaires ; toutefois, le cliché à 13 cm du plan postérieur précise les contours du rein gauche dont le bord externe apparaît irrégulier et déformé, et dont le pôle supérieur est refoulé par la tumeur.

Le cliché thoracique met en évidence une masse latéro-trachéale droite qui refoule la trachée vers la gauche ; la limite externe, au contact du parenchyme pulmonaire est nette et polylobée ; la partie supérieure atteint le sommet du poumon et la portion inférieure se confond avec les éléments du hile pulmonaire.

Au niveau du parenchyme pulmonaire droit, il existe une opacité s'accompagnant d'un certain degré de rétraction des espaces intercostaux. L'atélectasie est confirmée par le cliché thoracique de profil et intéresse le segment apical du lobe supérieur.

Le champs pulmonaire gauche est normal, la silhouette cardiaque n'est pas modifiée.

Les clichés tomographiques notamment à 8 cm du plan postérieur, objectivent parfaitement la masse latérotrachéale, montrant les étroits rapports qu'elle contracte avec la trachée qu'elle déforme et comprime en réduisant les calibres dans le plan sagittal.

Le reste de l'examen clinique est négatif ; il ne met en évidence aucune adénopathie suspecte au niveau des diverses aires ganglionnaires ; il n'existe aucune localisation métastatique, notamment au niveau du squelette.

Au début de l'hospitalisation, nous avons déjà signalé l'hématurie macroscopique. Par la suite, on a constaté à plusieurs reprises la présence d'hématies dans le culot urinaire. Il existe aussi une leucocyturie témoignant d'une infection urinaire infra-clinique.

Du point de vue biologique, les diverses constantes sanguines sont normales, à l'exception d'une vitesse de sédimentation accélérée. La formule numération confirme l'anémie clinique.

En résumé, il s'agissait donc d'une tumeur lombaire, très vraissemblablement d'une tumeur du pôle supérieur du rein gauche, survenant chez une enfant de 7 ans, s'accompagnant de métastases ganglionnaires paratrachéales droites, entraînant par compression des troubles de la ventilation au niveau du lobe supérieur droit.

Afin de préciser le caractère histologique de la tumeur, et étant donné la situation superficielle de cette tumeur au niveau de la région du flanc droit, étant donné également que la laparotomie n'était pas envisageable chez cette patiente, il a été pratiqué une ponction-biopsie à l'aiguille de la masse palpable.

On a ramené quelques débris de carotte tissulaire à partir desquels il n'a malheureusement pas été possible d'obtenir une interprétation histologique, mais uniquement des éléments d'information cytologique.

Frottis : cellules volumineuses à cytoplasme spumeux clair ; tumeur de Grawitz probable : compte-rendu du Professeur Guilhem.

Le traitement a consisté en une irradiation par cobalthérapie de la région de l'hypochondre gauche, en deux champs antérieur et postérieur ; la dose délivrée au niveau de la tumeur a été de 4 500 rads en 30 fractions étalés sur 38 jours.

Sous traitement, on n'a noté aucune modification du volume de la tumeur, ce qui constitue un autre argument en faveur de la tumeur de Grawitz.

Le traitement de la tumeur abdominale a été complété par une irradiation des masses médiastinales, par deux champs thoraciques paramédians antérieur et postérieur droits. Mais étant donné l'inefficacité de ce traitement, celui-ci a été interrompu à une dose de 1 800 rads., étalés sur 14 jours.

Pendant le traitement cobalthérapique l'enfant a présenté un épisode diarrhéique lors des dernières séances d'irradiation abdominale. Il n'y a pas eu par contre de modification de la formule leucocytaire, l'anémie qui existait au début du traitement a été compensée par des transfusions sanguines.

Le résultat du traitement a été particulièrement décevant. On n'a noté aucune modification de la masse abdominale ni des opacités latérotrachéales métastatiques.

Le ralentissement de la courbe de croissance de la tumeur primitive permet toutefois d'évoquer un effet palliatif de la cobalthérapie.

Aucun traitement chimiothérapique n'a été utilisé : l'état général de l'enfant s'est d'ailleurs rapidement altéré et l'aggravation a notamment été marquée par deux faits cliniques :

— l'accentuation de la gêne respiratoire en rapport avec les phénomènes de compression trachéale par la masse tumorale thoracique ;

— l'apparition de troubles du transit intestinal en rapport avec des phénomènes de sub-occlusion.

L'aggravation rapide de l'état général de l'enfant a motivé un retour dans le milieu familial selon le désir des parents. Blandine a survécu un mois environ et aurait été transférée à l'hôpital de Tarbes peu de temps avant son décès, survenu 8 jours plus tard.

La durée totale de l'évolution de cette tumeur s'est étalée sur 10 mois, la première manifestation ayant débuté en octobre 1965, le début thérapeutique en janvier 1966, et l'enfant est décédée dans le courant du mois de juillet 1966, la date exacte n'a pu être précisée.

# REVUE DE LA LITTERATURE

## 1. METHODOLOGIE

Nous avons pu rassembler 43 observations publiées dans la littérature. Nous les avons reconstituées à partir de documents bibliographiques fournis par les divers auteurs.

Les observations que nous avons retenues comprennent les 30 cas publiés par Aron et Gross (3) auxquels s'ajoutent les 7 observations de Cibert (10), 3 de Scruggs et Ainsworth (39), 2 de Hempstead (17) et 1 de Woodward (43).

Dans chacune d'elles, et dans la mesure du possible, nous avons essayé de suivre le même plan d'exposition, quand les renseignements étaient fournis dans les publications auxquelles nous nous sommes référés.

Le plan de présentation que nous avons essayé de suivre dans le résumé des observations cliniques est le suivant :

— date des premiers symptômes,
— chronologie des manifestations,
— date d'hospitalisation,
— contexte clinique,
— renseignement d'ordre biologique,
— traitement mis en œuvre,
— évolution générale,
— information concernant la durée de survie quand elle est précisée, la date d'apparition des métastases ou de récidive, et à défaut, la date à laquelle le malade était indemne de toute métastase ou de toute récidive.

## II. - REVUE DES OBSERVATIONS

### OBSERVATION N° 1

**ARON B.S. et GROSS M. (3)**

Un garçon de 18 ans est hospitalisé pour une hématurie et une douleur de la hanche droite apparue 3 mois auparavant. Le rein est muet à l'urographie intra-veineuse, la pyélographie rétrograde montre une image d'hydronéphrose.

Aucun traitement chirurgical n'est entrepris du fait de métastases multiples pulmonaires, pleurales et osseuses. Le patient est décédé 7 mois plus tard.

*
* *

### OBSERVATION N° 2

**ARON B.S. et GROSS M. (3)**

Un garçon de 8 ans est hospitalisé pour une masse tumorale de l'hypochondre gauche associée à une hématurie.

L'Urographie intra-veineuse précise l'origine rénale de la tumeur.

Le traitement consiste en une néphrectomie gauche associée à une cobalthérapie (4000 rad en 4 semaines).

L'Anatomo-pathologie a permit de confirmer le diagnostic d'hypernéphrome avec envahissement de la capsule rénale.

14 mois plus tard, le garçonnet est vivant et indemne de métastase.

*
* *

## OBSERVATION N° 3

**BEATTIE J.W. (4)**

Un garçon de 14 ans est hospitalisé le 16 avril 1951 pour une tumeur isolée de l'hypochondre droit.

La radiographie sans préparation et l'Urographie intraveineuse montrent que la tumeur siège au niveau du rein droit, et qu'elle présente une zone centrale calcifiée.

Le diagnostic porté est celui d'un kyste dermoïde ; on pratique une néphrectomie.

Du point de vue histologique, on découvre qu'il s'agit d'un hypernéphrome.

En mai 1953, deux ans après l'opération, il n'y a pas de récidive in situ ni de métastases apparentes.

*
* *

## OBSERVATION N° 4

**BOROVOY B. et ROME P. (6)**

Une fille de 10 ans est hospitalisée pour une douleur du flanc droit, et une hématurie apparue secondairement.

L'observation ne donne pas d'autres précisions cliniques et para-cliniques.

Le traitement pratiqué consiste en une néphrectomie droite suivie d'une radiothérapie (4 500 R.).

En ce qui concerne l'évolution, il est simplement signalé que l'enfant est indemne de métastase 7 mois après l'intervention ; aucun renseignement postérieur à cette date n'est fourni.

*
* *

## OBSERVATION N° 5

### CARLSON (8)

Un garçon de 9 ans est hospitalisé pour des troubles digestifs et une perte de poids rapide.

L'examen clinique met en évidence une tumur localisée à l'hypochondre gauche, et l'urographie intra-veineuse visualise une masse tumorale rénale gauche.

Le traitement associe la radiothérapie à la néphrectomie. La radiothérapie pré-opératoire a délivré une dose de 1 200 rads et la post-opératoire une dose totale de 1 800 rads.

Il s'agissait macroscopiquement d'une tumeur de 1200 grammes envahissant l'aorte et les veines rénales, et, histologiquement d'un hypernéphrome. Huit mois plus tard, l'enfant était en vie, indemne de métastase.

*
* *

## OBSERVATION N° 6

### CLINTON-THOMAS C.L. et ROBINSON T.M. (11)

Une fillette de 10 ans d'origine asiatique est hospitalisée le 3 janvier 1952 pour une douleur de la hanche droite irradiant à la face postérieure de la cuisse s'accompagnant d'une détérioration rapide de l'état général, d'un amaigrissement important et d'une anémie clinique.

A l'examen de l'abdomen, il existe une masse ferme arrondie, étendue de l'hypochondre au flanc droit, et au toucher rectal une tuméfaction de consistance kystique sous tension, latéro-sacrée droite.

La radiographie de l'abdomen sans préparation met en évidence la masse calcifiée rénale droite que confirme l'urographie intra-veineuse.

Aucune métastase pulmonaire ou osseuse n'est radiologiquement décelable.

L'évolution est marquée par l'apparition d'une exophtalmie accompagnée d'une ulcération de la cornée, et de métastases multiples au niveau du crâne, enfin de la constitution d'une paraplégie aiguë.

L'enfant est décédée après 6 semaines d'hospitalisation.

Du point de vue anatomo-pathologique, la tumeur se présente mascroscopiquement et microscopiquement comme un hpernéphrome, sans envahissement de la veine rénale.

Il n'y avait pas de métastases pulmonaires, mais des métastases squelettiques au niveau du crâne, de l'orbite droite, du sternum, de la charnière vertébrale dorso-lombaire et de l'humérus droit.

*
* *

## OBSERVATION N° 7

**CURRIE J.A. (12)**

Une fillette de 16 ans est hospitalisée pour une hématurie survenue 4 mois auparavant.

La seule investigation para-clinique signalée est une urographie intra-veineuse qui montre une masse tumorale rénale droite.

Le traitement consiste en une néphrectomie droite suivie d'une radiothérapie dont la dose et les modalités ne sont pas précisées.

L'enfant décède 3 ans et 7 mois après l'intervention.

*
* *

## OBSERVATION N° 8

**HEMPSTEAD R.H. et coll. (17)**

En 1929 un garçon de 14 ans est hospitalisé pour une douleur intermittante et sourde de l'hypochondre droit survenue 8 mois auparavant, associée à une hématurie.

A l'examen clinique, il existe une masse tumorale sous-costale droite à l'urographie intra-veineuse, le rein droit est muet et on note la présence de calcifications au niveau de l'aire rénale. La pyélographie rétrograde révèle des déformations calicielles.

L'exploration chirugicale a permit l'exérèse d'un gros rein tumoral qui correspond histologiquement à un adénocarcinome à cellules claires.

Le traitement post-opératoire a consisté en une « utilisation de radium » (aucun renseignement technique complémentaire) associée à une radiothérapie dont la dose totale n'est pas précisée.

Le malade a été revu 1 an après porteurl de métastases (les localisations ne sont pas mentionnées) et il est décédé quelques semaines plus tard.

⁂

## OBSERVATION N° 9

**HEMPSTEAD R.H. et coll. (17)**

Un garçon de 8 ans est hospitalisé le 3 janvier 1950 pour une tumeur abdominale apparue 2 mois auparavant.

L'urographie intra-veineuse révèle une volumineuse masse tumorale rénale gauche, entraînant une déformation calicielle.

La néphrectomie est pratiquée le 17 janvier 1950.

Mascroscopiquement il s'agit d'une masse tumorale de 1 050 grammes et présentant les caractères classiques de l'hypernéphrome, et histologiquement d'un adénocarcinome avec envahissement de la capsule rénale accompagné de calcifications localisées.

Huit mois après l'intervention, le malade est toujours en excellent état général sans métastase cliniquement décelable.

⁂

## OBSERVATION N° 10

**HERRIFORD D.M.B. et RAFFINI P. (18)**

Une fillette de 17 ans est hospitalisée pour une tumeur de l'hypochondre droit.

L'urographie intra-veineuse met en évidence une masse tumorale développée au dépend du rein droit.

Le traitement consiste en une néphrectomie droite associée à une radiothérapie dont la dose et la durée ne sont pas précisées.

Une récidive in-situ est enregistrée trois mois après l'intervention et la malade meurt 8 mois après le début clinique de l'affection.

⁂

## OBSERVATION N° 11

**HOGAN J.F. et SIMMONS E. (19)**

L'observation concerne une fillette de 5 ans dont le seul élément clinique rapporté est une énurésie sans hématurie ni tumeur.

L'urographie intra-veineuse met en évidence une bifidité urétérale et une image tumorale typique.

Le traitement consiste en une néphrectomie et permet de mettre en évidence une tumeur corticale de trois centimètres.

Il n'est pas pratiqué de radiothérapie; l'enfant était en bonne santé trois mois après l'intervention, toutefois son devenir ultérieur n'est pas précisé.

⁂

## OBSERVATION N° 12

**JOHNSON et MARSHALL (20)**

Un garçon de 11 ans et demi est hospitalisé pour une douleur abdominale survenue deux mois auparavant.

L'examen clinique montre une augmentation de volume du rein gauche, une hématurie et une anémie apparue secondairement.

La pyélographie rétrograde semble être la seule investigation pré-opératoire et objective la désorientation des calices.

Le traitement consiste en une néphrectomie suivie de radiothérapie dont la dose n'est pas précisée.

La tumeur correspond hostologiquement à un hyper-néphrome.

L'enfant est revu deux ans et demi après l'intervention ; il ne présente aucune métastase cliniquement et radiologiquement décelable.

*
* *

## OBSERVATION N° 13

**JOHNSON et MARSHALL (20)**

Une fille de 11 ans et demi est hospitalisée pour une tumeur abdominale survenue 1 an auparavant ; il n'y a pas de métastase cliniquement et radiologiquement décelable.

Les examens biologiques sont normaux, les seuls signes para-cliniques se résument à une pyurie et une protéinurie.

L'urographie intra-veineuse met en évidence une déformation calicielle du rein gauche.

Le traitement consiste en une néphrectomie.

L'enfant n'a pas pu être suivie, et l'auteur la considère comme étant décédée.

*
* *

## OBSERVATION N° 14

**KAPLAN et coll. (21)**

Une fillette de 8 ans est hospitalisée pour une douleur du flanc gauche d'apparition récente ; ce signe fonctionnel est en rapport avec une tumeur du rein gauche confirmée radiologiquement par l'urographie intra-veineuse et la pyélographihe rétrograde.

Le traitement consiste en une néphrectomie gauche, il s'agit histologiquement d'un adénocarcinome. La malade n'a pas été suivie ultérieurement.

*
* *

## OBSERVATION N° 15

**KLINGER M.E. et DE LEON V.M. (22)**

Un garçonnet de 11 ans est hospitalisé pour une hématurie apparue quelques jours avant l'hospitalisation.

L'urographie intra-veineuse et la pyélographie rétrograde mettent en évidence une tumeur rénale droite.

Une néphrectomie droite sans radiothérapie complémentaire est pratiquée.

Du point de vue macroscopique et microscopique il s'agissait d'un adénocarcinome.

L'observation ne mentionne pas l'évolution ultérieure de ce malade.

*
* *

## OBSERVATION N° 16

**MARTIAL-ROJAS et coll. (26)**

Une fillette de 8 ans est hospitalisée pour une hématurie à répétition au cours des trois mois précédents l'hospitalisation. La seule investigation mentionnée est l'urographie intra-veineuse qui met en évidence une hydronéphrose.

Une néphrectomie droite est pratiquée, du point de vue anatomo-pathologique, il s'agit d'un hypernéphrome.

Les auteurs signalent qu'au 15e mois après l'intervention, l'enfant est indemne de récidive ou de métastase.

*
* *

## OBSERVATION N° 17

**MARCUS R. et WATT J. (27)**

Une fillette de 10 ans est hospitalisée pour une hématurie douloureuse survenue deux semaines auparavant.

Il n'y a pas d'altération de l'état général à l'examen ; le rein droit est palpable.

L'urographie intra-veineuse révèle une déformation du calice inférieur et l'obstruction du calice supérieur.

Le 6 décembre 1964, est pratiquée une néphrectomie.

Du point de vue histologique, il s'agit d'un carcinome rénal.

La malade n'est pas suivie après sa sortie de l'hôpital.

## OBSERVATION N° 18

**MOGG R.A. (29)**

Un garçon de 10 ans est hospitalisé pour une hématurie isolée.

L'examen clinique ne retrouve pas de masse tumorale rénale qui par contre est mise en évidence par l'urographie intra-veineuse.

Une néphrectomie est réalisée ; la tumeur intéresse la moitié supérieure du rein ; histologiquement le diagnostic d'hypernéphrome est confirmé.

Dix mois après l'intervention, l'enfant décède de métastases apparues 2 mois après l'intervention dont la localisation n'est pas précisée.

*
* *

## OBSERVATION N° 19

**NOURSE M.H. et YURDIN D.H. (31)**

Une jeune fille de 17 ans est hospitalisée pour une altération de l'état général et un épanchement pleural hémorragique.

L'examen retrouve une volumineuse tumeur du rein droit que confirme l'urographie intra-veineuse.

Le traitement consiste en une néphrectomie élargie avec curage ganglionnaire et la malade est décédée trois mois plus tard, sans que la cause du décès soit précisée.

*
* *

## OBSERVATION N° 20

**NOURSE M.H. et YURDIN D.H. (31)**

Un garçon de 14 ans est hospitalisé pour une tumeur de l'hypochondre droit avec fièvre persistante.

La néphrectomie droite est pratiquée et montre une masse tumorale de 1 090 grammes dont les caractères histologiques sont ceux de l'hypernéphrome.

Neuf mois après l'intervention, l'enfant était indemne de toute récidive et de métastases.

## OBSERVATION N° 21

**NOURSE M.H. et YURDIN D.H. (31)**

Une fille de 12 ans est hospitalisée pour une tumeur de l'hypochondre gauche associée à des troubles digestifs et des vomissements.

L'urographie intra-veineuse permet de localiser la masse tumorale au niveau du rein gauche.

Une néphrectomie gauche est pratiquée et complétée par une irradiation (1 200 rads).

Un an plus tard, il n'y avait pas de signe de récidive.

*
* *

## OBSERVATION N° 22

**REISER ET CREEVY (32)**

Un petit garçon de deux ans et demi est hospitalisé pour une tumeur abdominale douloureuse.

Il s'agit d'une tumeur rénale comme le montre l'urographie intra-veineuse.

Le traitement consiste en une néphrectomie gauche suivie d'une radiothérapie conventionnelle de 3 000 rads.

Aucun renseignement n'est fourni en ce qui concerne l'évolution ultérieure.

*
* *

## OBSERVATION N° 23

**ROBERTSON J.M. et coll. (35)**

Une fillette de 3 ans est hospitalisée pour hématurie et amaigrissement important.

L'examen clinique met en évidence une masse tumorale de l'hypochondre gauche dont l'urographie intra-veineuse précise la localisation rénale.

L'intervention chirurgicale permet l'ablation d'une tumeur du rein qui envahie le pédicule rénal ; histologiquement il s'agit d'un hypernéphrome.

Cette néphrectomie a été complétée par une cobalthérapie dont la dose délivrée est de 6 100 rads.

Les suites immédiates sont favorables, par contre on note l'apparition d'une ascite 16 mois après l'intervention, et l'enfant décède 8 mois plus tard.

***

## OBSERVATION N° 24

### SCOTT L.E. (38)

Une fillette de 3 ans est hospitalisée pour une masse douloureuse du flanc droit.

Seule une biopsie est pratiquée, l'exérèse étant impossible.

L'examen histologique montre que l'on est en présence d'un hypernéphrome caractéristique.

L'enfant meurt après deux semaines d'hospitalisation sans qu'aucun traitement puisse être entrepris.

***

## OBSERVATION N° 25

### STOUT G. (40)

Un garçon de 14 ans est hospitalisé le 22 juin 1955 pour un syndrome colitique et une douleur abdominale s'accompagnant d'un état fébrile.

A l'examen on retrouve une tumeur localisée à l'hypochondre droit.

L'urographie intra-veineuse permet de préciser la nature rénale de la tumeur, circonscrite par un liseré calcifié.

Le diagnostic envisagé tout d'abord est celui d'un kyste hydatique ; en fait, la laparotomie exploratrice montre une tumeur solide occupant le pôle inférieur du rein droit avec réaction inflammatoire locorégionale.

Une néphrectomie sans évidement ganglionnaire est pratiquée.

Du point de vue anatomopathologique, la tumeur était bien circonscrite au pôle inférieur du rein et présentait un aspect caractéristique macroscopique que l'histologie a confirmé.

L'enfant est indemne de récidive ou de métastase 15 mois plus tard.

⁂

## OBSERVATION N° 26

**WILLIAMS D.I. (42)**

Une fillette de 5 mois est hospitalisée pour une masse abdominale droite, isolée, sans hématurie ni douleur.

A l'urographie intra-veineuse il y a absence de sécrétion du rein droit.

Le traitement consiste en une néphrectomie avec évidement ganglionnaire.

L'enfant est décédée 5 mois plus tard de métastase cérébrale.

⁂

## OBSERVATION N° 27

**WILLIAMS D.I. (42)**

Une fillette de 1 an est hospitalisée pour une masse abdominale apparue deux semaines avant l'hospitalisation.

L'examen clinique et l'urographie intra-veineuse mettent en évidence une masse tumorale du rein droit : histologiquement, il s'agit d'un hypernéphrome.

Une néphrectomie est pratiquée, et l'enfant est décédée 10 mois après l'intervention.

⁂

## OBSERVATION N° 28

**WOODWARD W.W. (43)**

Un garçon de 11 ans est hospitalisé en 1954 pour une néphrite hématurique suivie depuis deux ans.

A l'examen on trouve une discrète augmentation de la tension artérielle (12/7,5) mais pas de tumeur palpable.

La cytologie du culot urinaire montre des cellules d'origine tumorale et la radiographie décèle une ombre tumorale droite cernée par un liseré calcifié.

Le rein droit est muet à l'urographie intra-veineuse.

Une néphro-urétérectomie est pratiquée le 9 mars 1954.

Du point de vue histologique, il s'agit d'une tumeur à cellules claires avec des zones d'hémorragie et des plages calcifiées.

La tension artérielle redevient normale après l'intervention et l'enfant est indemne de récidive in-situ ou de métastase 6 ans plus tard.

***

## OBSERVATION N° 29

**SCRUGGS C.D. et AINSWORTH T. (39)**

Une fillette de 9 ans est admise à l'University of Mississippi Medical Center le 3 septembre 1957 pour un œdème passager des mains et des paupières et pour une hématurie apparue deux semaines plus tôt.

Elle est soignée pour une glomérulo-néphrite bien que l'urographie intra-veineuse et la pyélographie rétrograde montrent une augmentation du calice supérieur gauche, image attribuée à un caillot.

Deux ans et demi après, elle est à nouveau hospitalisée pour des épisodes intermittents d'hématurie : on découvre alors une masse au niveau de l'hypochondre gauche évocatrice d'une tumeur du rein à l'urographie intra-veineuse.

Une néphrectomie gauche est pratiquée le 12 novembre 1960.

Du point de vue histologique, il s'agit d'un carcinome à cellules claires.

Un an plus tard, on ne constate aucune matastase radiologiquement et cliniquement décelable.

Le devenir ultérieur n'est pas précisé.

***

## OBSERVATION N° 30

**SCRUGGS C.D. et AINSWORTH T. (39)**

Un garçon de 9 ans est hospitalisé pour hématurie et pyurie survenues 8 mois auparavant, accompagnées d'une altération de l'état général et d'une tuméfaction de l'abdomen d'apparition récente.

A l'examen on découvre une tumeur sous-costale droite de 6 centimètres.

La radiographie montre une petite lésion ostéolytique de la onzième côte droite.

L'urographie intra-veineuse révèle une diminution de sécretion du rein droit et une dilatation calicielle.

La ponction biopsie du rein ne peut préciser le type histologique, mais elle permit néanmoins de conclure à une affection maligne.

Une néphrechtomie est pratiquée et la pièce opératoire permit d'affirmer qu'il s'agissait de cellules rénales carcinomateuses.

L'enfant décéda 6 jours après l'intervention.

⁂

## OBSERVATION N° 31

**BERTHOYE P. et coll. (5)**

Un garçon de 10 ans est hospitalisé en 1938 pour une tumeur abdominale s'accompagnant d'une altération de l'état général.

Le traitement envisagé n'a pas pu être entrepris à cause d'un décès rapide.

La vérification post-mortem a démontré la nature histologique de la tumeur rénale.

⁂

## OBSERVATION N° 32

**CIBERT J. et coll. (10)**

Un petit garçon de 5 ans est hospitalisé le 4 janvier 1947 pour hématurie.

Les premiers signes d'appel remontent à 1 mois environ avant l'hospitalisation ; ils consistent en une anorexie, un léger amaigrissement et une douleur abdominale gauche.

L'état général est bon ; le rein gauche paraît augmenté de volume : les urines sont troubles et hématuriques.

Les clichés radiographiques sans préparation montrent une très nette augmentation de volume de rein gauche.

A l'urographie intra-veineuse le rein droit est normal, le rein gauche présente des déformations calicielles évocatrices de tumeurs.

Le 5 février, on pratique une néphrectomie gauche carcinologiquement satisfaisante. On ne constate pas d'adénopathies lors de l'intervention au niveau des aires ganglionnaires périaortiques.

L'examen histologique (Professeur Noël) confirme qu'il s'agit d'un épithélioma à cellules claires.

Les suites opératoires furent simples ; un traitement radiothérapique post-opératoire est pratiqué, dont les doses et les modalités ne sont pas précisées.

Du point de vue évolutif, le malade est surveillé tous les deux ans depuis 1948 ; il est en guérison apparente depuis 17 ans.

***

## OBSERVATION N° 33

**CIBERT et coll. (10)**

Une fille de 15 ans est hospitalisée le 24 octobre 1938 pour une douleur lombaire gauche chronique et une hématurie récente.

La petite malade est anémique et sub-fébrile ; à l'examen on constate une importante masse de l'hypochondre gauche dure et mobile.

A l'urographie intra-veineuse, le rein droit est normal, le rein gauche est muet et très augmenté de volume.

La néphrectomie pratiquée a été facile.

L'examen histologique met en évidence un épithélioma à cellules claires.

En avril 1943, réapparaissent des douleurs lombaires gauches et un œdème du membre inférieur gauche en rapport avec une volumineuse récidive in-situ sur laquelle le traitement radiothérapique a été mis en œuvre mais en vain.

La malade décède en août 1943, 5 ans après la néphrectomie.

⁂

## OBSERVATION N° 34

### HELLSTROM P. (16)

Un petit garçon de 18 mois dont l'observation ne signale que l'histologie de la tumeur et la nature du traitement : néphrectomie.

Il faut souligner d'autre part, un fait particulier dans cette observation, à savoir la réduction de volume de la masse tumorale obtenue avec 4 séances de radiothérapie pré-opératoire (doses non précisées).

L'enfant est vivant trois mois après l'intervention.

⁂

## OBSERVATION N° 35

### MAC. CARTHY W.C. (24)

L'auteur rapporte le cas d'un hypernéphrome histologiquement confirmé chez un enfant de deux ans et demi dont le sexe n'est pas indiqué.

La survenue d'une mort rapide a empêché toute mise en œuvre thérapeutique.

⁂

## OBSERVATION N° 36

### MAC CURDY

Un garçon de 2 ans est hospitalisé pour une tumeur de rein droit sans hématurie.

L'observation ne mentionne qu'une exploration chirurgicale, une exérèse de la tumeur et le décès une semaine après.

⁂

## OBSERVATION N° 37

**NICHOLLS M.F. (30)**

Un garçon de 14 ans est hospitalisé pour une hématurie. L'observation ne précise pas la nature des manifestations cliniques et radiologiques qui permirent d'étayer un diagnostic.

Une néphrectomie avec évidement ganglionnaire est pratiquée.

Il s'agit d'un hypernéphrome.

Le malade a été perdu de vue.

⁂

## OBSERVATION N° 38

**NICHOLLS M.F. (30)**

L'auteur rapporte le cas d'un hypernéphrome à cellules claires chez un petit garçon de 22 mois. L'exploration chirurgicale met en évidence une tumeur du pôle supérieur du rein avec un envahissement des ganglions aortiques dont l'exérèse a été pratiquée.

Il s'agit d'un tumeur papillaire à cellules claires bien différenciées.

En 1960 l'auteur a signalé que son malade âgé alors de 28 ans était apparemment guéri.

⁂

## OBSERVATION N° 39

**ROCHE A.E. (36)**

En 1936 un garçon de 6 ans est hospitalisé pour une tumeur de l'hypochondre gauche.

L'observation ne signale que la néphrectomie, le diagnostic histologique et une guérison clinique 15 ans plus tard.

## OBSERVATION N° 40

**RUBI S.A., GRIMALDI A.A. et GOLDARCENA (37)**

Un garçon de 16 ans est hospitalisé en 1950 pour une douleur abdominale et une tumeur de l'hypochondre droit associée à une hématurie survenu 6 mois auparavant.

Une néphrectomie est pratiquée. Il s'agit macroscopiquement d'une tumeur du volume d'une tête fœtale et histologiquement d'un adénocarcinome.

L'enfant est indemne de récidive ou de métastase 4 ans après l'intervention.

⁂

## OBSERVATION N° 41

**SCOTT L.S. (38)**

Une petite fille de 6 mois a été hospitalisée pour une tumeur isolée : il s'agit d'un adénocarcinome.

Une néphrechtomie est pratiquée suivie d'un décès rapide.

⁂

## OBSERVATION N° 42

**SCOTT L.S. (38)**

Une petite fille de 4 ans et demi est hospitalisée pour une tumeur abdominale sans douleur ni hématurie.

Une néphrectomie est pratiquée et l'enfant décède rapidement.

⁂

## OBSERVATION N° 43

**SCOTT L.S. (38)**

Un garçonnet de 6 ans et demi est hospitalisé pour une tumeur isolée de l'abdomen.

Une néphrectomie est pratiquée suivie d'un décès rapide.

# ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'étude anatomo-pathologique est essentielle à la compréhension de la clinique, de l'évolution et du pronostic de l'adénocarcinome chez l'enfant.

L'aspect anatomo-pathologique de l'adénocarcinome de l'enfant, reste comparable à celui des tumeurs épithéliales de l'adulte : du point de vue macroscopique, chez l'enfant comme chez l'adulte, la tumeur siège à un pôle du rein, le plus souvent au pôle inférieur à localisation juxtacorticale. Elle est toujours unilatérale. C'est un nodule arrondi, ferme et solide, de couleur jaune soufre, très souvent parsemé de plages d'hémorragies rouges ou brunes, de consistance molle et de zones de nécrose centrale ; la variété et la vivacité des couleurs, classiques dans les tumeurs épithéliales, ont été soulignées par les histologistes.

Une pseudo-capsule tumorale est fréquemment observée. Elle est formée par le tissu du voisinage délaminé, et ce n'est que tardivement que la tumeur effondre la capsule, et devient franchement envahissante.

Du point de vue histologique, le carcinome du parenchyme rénal est constitué de cellules claires, polygonales, à petit noyau central ou excentré. Les noyaux sont vésiculeux et contiennent un volumineux nucléole. Le cytoplasme est clair, à contenu graisseux ou glycogéniques, mais optiquement vide sur les coupes histologiques traitées selon les techniques standard. A la périphérie, se trouvent des couches de cellules tu-

bulaires, atrophiées et des masses irrégulières de matériaux amorphes, calcifiés, formant la pseudo-capsule tumorale.

Les cellules épithéliales sont agencées, en maints endroits, à partir de cette capsule, en formations tubulaires ou papillaires présentant une structure cordonale le plus souvent rencontrée, séparées par des cloisons conjonctivo-vasculaires comme dans les tumeurs endocriniennes.

L'envahissement local est rarement observé, qu'il s'agisse d'envahissement pyélique, des ganglions lymphatiques ou des vaisseaux rénaux ou du tissu périrénal, ainsi que les métastases à distance.

Au total, les aspects anatomo-pathologiques des carcinomes du parenchyme rénal de l'enfant sont très voisins de ceux de l'adulte.

Par contre, l'ensemble de ces caractères histologiques, l'oppose aux tumeurs de Wilms, qui ont tendance à simuler avec une fidélité caricaturale, celle du rein embryonnaire humain, s'accompagnant dans un nombre appréciable de tumeurs de tissus hétéromorphes : cartilage, tissu adipeux, fibres musculaires lisses ou striées, éléments neuroblastiques, épithéliaux, kystes épidermiques, tissus qui parfois prolifèrent à l'exclusion de tout autre.

Il apparaît donc logique de considérer, du point de vue anatomo-pathologique, les carcinomes du parenchyme rénal de l'enfant, plutôt comme une forme clinique particulière de l'adénocarcinome du rein de l'adulte que comme une entité individuelle.

Ces analogies se retrouvent-elles sur le plan de l'expression clinique et des indications thérapeutiques. Ce sont deux points que nous nous proposons d'envisager dans le chapitre suivant.

# FREQUENCE

L'incidence de l'hypernéphrome chez l'enfant et l'adolescent est très faible.

Voici les éléments d'information que nous avons relevés dans la littérature :

— En 1929, dans une revue de 367 cas de tumeurs rénales vues à la Mayo Clinic, Cathcart E. (9) ne note qu'un cas d'hypernéphrome chez un garçon de 14 ans.

— En 1937, Campbell M. (7) en souligne la rareté, ne citant qu'un seul cas chez un garçon de 7 ans sur 52 tumeurs rénales de l'enfant retrouvées dans les hôpitaux de New-York ;

— Riches E.W. et ses collaborateurs (34) ont réuni en 1951, 2 314 tumeurs rénales provenant de 67 centres urologiques britanniques. Parmi ces tumeurs, il y avait 1 746 adénocarcinomes, dont 5 cas chez des sujets âgés de 11 à 20 ans ;

— Beattie J.W. (4) en 1954 ne retrouve que 4 cas chez l'enfant dans l'American Tumor Registry ;

— Scott L.S. (38) en 1954 ne signale qu'un seul cas sur 70 tumeurs du rein de l'enfant ;

— Jonhson S.H. et Marshall M. en 1955 ont trouvé à côté de 59 tumeurs de Wilms, 5 adénocarcinomes (20) ;

— Rubi R.A. et ses collaborateurs ( )37) sur 381 cas, un hypernéphrome chez un enfant de 16 ans ;

— Dans la statistique du pavillon V établi par Madeleine Begou en 1956 à l'occasion du Congrès polonais d'Urologie, on retrouve 335 tumeurs du rein dont 11 observées avant 15 ans, comprenant deux hypernéphromes parmi ces tumeurs infantiles (cité par Cibert : (10).

Des auteurs ont déjà tenté de rassembler les observations publiées dans la littérature :

— En 1955, Carlson (8) relève 24 observations publiées. Toutefois Aron et Gross soulignent qu'un certain nombre d'entre elles ne sont pas exploitables par faute de renseignements, notamment en ce qui concerne les premiers cas publiés.

— En 1961, Scruggs C.D. et Ainsworth T. (39) totalisent 43 cas;

— En 1963, Borovoy B. et Rome L.P. (6) rapportent 52 cas, mais Campbell M, (7) dans la deuxième édition de son traité n'en relève qu'une trentaine;

— En 1969, Aron B.S. et Gross M. (3) ont retenu 28 cas histologiquement confirmés, auxquels ils ajoutèrent deux cas personnels.

Certains travaux confirment le caractère exceptionnel de l'hypernéphrome chez l'enfant :

— Bell E.T. sur 48 cas d'hypernéphrome n'en signale aucun avant l'âge de 20 ans (45);

— Durant la période de 1944 à 1962, il n'y eut aucune observation de carcinome rénal enregistrée au Liverpool Cancer Organisation chez des enfants de moins de 20 ans (23);

— Hogan J.F. et Simmons E. citent Melicow qui n'a enregistré en 1944 aucun cas sur 199 tumeurs rénales (19);

— Durant les trente dernières années, Gross n'a vu aucun cas au Children's Hospital (3).

Au total, pour apporter quelques données chiffrées, on peut conclure que la tumeur épithéliale du rein représente 80 % des tumeurs du rein (Grabstald 47) et s'observe surtout au cours des trois dernières décades de la vie (de 50 à 80 ans). Inversement ce sont les tumeurs de Wilms ou néphroblastomes qui sont les plus fréquentes chez l'enfant, représentant 14 % de la totalité des tumeurs du rein.

Dans ces conditions, l'hypernéphrome est une tumeur exceptionnelle chez l'enfant et l'adolescent.

Ce type histologique ne représenterait en effet que 2,6 % des tumeurs du rein de l'enfant pour Riches (34) 2,3 % pour Marcus (27), 3,8 % pour Bjelke (46).

Quand on sait que les localisations rénales constituent 20 % des affections malignes de l'enfant, la fréquence absolue de l'hypernéphrome avant 20 ans est de l'ordre de 0,5 % des affections malignes de l'enfant et de l'adolescent.

***

## REPARTITION SELON L'AGE ET LE SEXE

L'étude de la répartition de l'âge et du sexe (tableau I) permet de mettre en évidence, d'une part une répartition équivalente dans les deux sexes (22 filles et 22 garçons), et, d'autre part, la prédominance de l'hypernéphrome dans la tranche d'âges comprise entre 6 et 10 ans, comme le montrait Aron dans une statistique portant sur trente cas (3).

## Répartition selon l'âge et le sexe

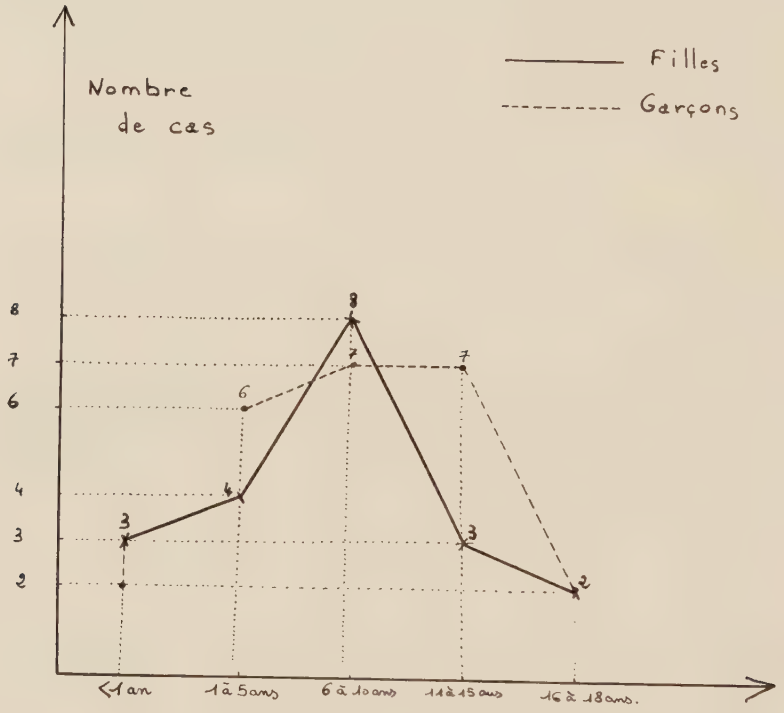



Tableau I

# TABLEAU CLINIQUE

Les quarante-quatre observations précédemment résumées dans ce travail peuvent être utilisées pour essayer de dégager le schéma du tableau clinique et préciser la fréquence relative des diverses manifestations cliniques d'appel, des signes radiologiques et des renseignements fournis par les diverses investigations complémentaires.

Toutefois, étant donné la rareté de l'affection chez l'enfant en dehors des signes classiques de tumeur du rein, les renseignements fournis par les examens para-cliniques (Urographie intra-veineuse mise à part) ne concernent en général que des observations uniques.

Comme chez l'adulte, parmi les signes cliniques d'appel, on retrouve chez l'enfant et l'adolescent la triade classique : douleur, hématurie, tumeur lombaire qui résument le plus souvent la sémiologie de ces affections ; parfois s'ajoute un état fébrile inexpliqué.

Nous avons essayé à partir de 44 observations étudiées de présenter dans les tableaux II la fréquence des trois signes principaux ; ainsi a-t-on constaté que :

— dans deux cas, la triade était complète (observation n° 33 et notre propre observation).

— dans 4 cas, tumeurs et hématurie étaient associées (observations n$^{os}$ 2, 29, 30, 40).

— dans 24 cas, les manifestations cliniques étaient isolées la tumeur se rencontre dans 16 cas (observations nos 3, 5, 6, 9, 10, 13, 19, 20, 21, 26, 27, 38 à 39, 41 à 43), l'hématurie dans 7 cas (observations nos 7, 15, 16, 18, 23, 28, 37), la douleur dans un seul cas (observation n° 14).

Les données de l'examen clinique sont en général évocatrices de tumeur du rein : l'inspection, s'il existe une modification des données anatomiques normales, et le palper abdominal, notamment chez l'enfant chez qui l'examen n'est gêné par aucune adiposité ou paroi musculaire tonique, mettent presque toujours en évidence la présence d'une masse latérale de topographie lombaire bien individualisable, donnant le contact au palper combiné. La limite inférieure est en général plus facile à individualiser que le pôle supérieur qui est caché par le rebord costal et masqué à droite par le foie.

Cette néoformation est en général indissociable de la masse rénale proprement dite avec laquelle elle se confond. Il s'agit d'une masse fixée ; sa consistance est variable, en général d'une dureté pierreuse ; sa surface est irrégulière, parfois marronnée ; son volume, fonction des données de l'anatomo-pathologie mascroscopique, va de l'impression d'une mandarine à quelques centimètres, à une masse bloquant la région lombaire, correspondant à la tumeur elle-même et à l'envahissement des formations du voisinage.

Le reste de l'examen est en général négatif, en dehors des localisations métastiques évidentes, osseuses notamment que l'on sera amené à suspecter et à rechercher systématiquement devant des phénomènes douloureux plus ou moins évocateurs, ainsi que par l'existence de zones douloureuses de différentes pièces osseuses.

La tension artérielle doit être prise systématiquement au cours de cet examen, car elle peut être élevée (observation n° 28).

En conclusion, ce tableau clinique pose le problème d'une tumeur lombaire de l'enfant, tumeur pour laquelle les antécédents évoquent le plus souvent une origine rénale. Les signes généraux, l'altération de l'état général, l'anémie, peuvent faire souvent suspecter la nature maligne.

Les examens complémentaires auront pour but :

1° de préciser le siège exact de la tumeur, rénal ou extra-rénal ;

2° d'essayer d'apporter quelques notions sur sa nature anatomo-pathologique ;

3° de faire un bilan de l'extension loco-régionale et générale dans la perspective des indications thérapeutiques.

Les clichés sans préparation de l'abdomen permettent parfois de visualiser le contour tumoral, notamment dans sa parite inférieure si des gaz coliques qui constituent en quelques sortes un contraste naturel, permettent d'objectiver le refoulement des organes de voisinage.

Il faudra rechercher très soigneusement les calcifications intra-tumorales. Présentes, elles constituent un argument en faveur de la malignité, mais ne sont d'aucun appoint pour le diagnostic étiologique, car classiquement on les retrouve surtout dans les sympathoblastomes.

L'Urographie intra-veineuse reste l'examen fondamental. Dans le cas de rein non sécrétant (observations n$^{os}$ 8, 14, 15), elle doit être complétée par une urétéropyélographie rétrograde pour préciser la morphologie calicielle.

Il est toujours important de pratiquer les clichés précoces au temps néphrographiques, complétés au besoin par des coupes tomographiques. Cet examen visualise le parenchyme rénal et en précise le contour mieux que les clichés sans préparation. On demandera aussi des clichés tardifs indispensables dans le cas où le rein est partiellement détruit par un processus hydronéphrotique.

Dans la plupart des cas, le produit de contraste dans les voies urinaires permet de circonscrire l'espace occupé par la masse néoplasique : les images de l'urogramme associent des élongations, des dilatations, et des distortions calicielles (observations n$^{os}$ 8, 13, 17). Le degré de déformation est en général directement en rapport avec le volume de la masse tumorale. Il faut aussi insister sur des images plus atypiques telle qu'une hydronéphrose importante s'accompagnant d'irrégularités urétérales (observation n° 16).

Woodward (43) a associé un rétro-pneumopéritoine afin d'essayer de préciser le rapport entre la tumeur et le rein.

La lymphographie devrait permettre d'objectiver l'envahissement ganglionnaire. A notre connaissance, cet examen ne semble pas avoir été pratiqué, et aucune observation rapportée dans la littérature ne le mentionne.

L'artériographie ne semble pas avoir fait l'objet d'étude spéciale. Elle visualiserait les connexions vasculaires de la tumeur qui fourniraient aux chirurgiens des précisions très utiles en ce qui concerne la disposition des pédicules vasculaires et la position du pédicule rénal, et permettrait en outre de préciser le contour de la masse tumorale elle-même, par la visualisation des vaisseaux au temps artériel, capillaire et veineux, de même que par l'existence d'aires avasculaires ou de véritables lacs sanguins tumoraux.

Techniquement plus simple dans sa réalisation que l'artériographie, la cavographie apporte des renseignements précieux notamment dans le cas de tumeur située à droite, en ce qui concerne la morphologie, la situation topographique, l'éventuel envahissement et même la thrombose de ce vaisseau dont l'atteinte conditionne en partie les difficultés techniques de l'intervention. Elle nous semble constituer dans le cas de tumeur abdominale de l'enfant une investigation qui mériterait d'être pratiquée de manière quasi systématique.

Les investigations complémentaires se sont enrichies de méthodes nouvelles faisant appel aux techniques isotopiques.

Le néphrogramme isotopique n'est intéressant que par le renseignement d'ordre fonctionnel qu'il fournit sur chaque rein en particulier.

Par contre, la cartographie rénale peut donner une idée assez précise de la morphologie de la masse perçue cliniquement et permettre d'individualiser au sein de cette masse ce qui correspond au parenchyme rénal proprement dit.

Les investigations d'ordre biologiques ont un intérêt plus limité : nous avons signalé la fréquence relativement plus grande des hématuries cliniques dans l'adénocarcinome de l'enfant que dans la tumeur de Wilms.

La recherche d'hématurie microscopique par l'examen du culot urinaire et du compte d'Addis montre que cette manifestation est relativement fréquente. Même quand on a la chance de saisir une hématurie microscopique son interprétation pose de difficiles problèmes de diagnostic différentiel et étiologique. Il y aurait un grand intérêt si l'on pouvait prouver le caractère unilatéral de cette hématurie, notamment à un stade où la tumeur est encore limitée et peu parlante cliniquement ; il ne semble pas qu'il en ait été ainsi dans aucune des observations publiées dans la littérature.

La recherche de cellules malignes dans le sédiment urinaire par la méthode de Papanicolaou peut se révéler positive (43). Par contre, elle ne semble pas avoir fait l'objet d'étude systématique, n'étant mentionnée dans aucune observation.

L'analyse des caractères cytologiques des cellules tumorales ne permet pas néanmoins de conclure quant au caractère histologique de la tumeur rénale.

Ces investigations cliniques et para-cliniques s'intègrent aussi dans le cadre du bilan d'extension locorégional et général de la tumeur et l'on peut en tirer un certain nombre de renseignements.

L'examen clinique complété par la néphrogramme et l'urogramme apportent des renseignements de grand intérêt ; une tumeur volumineuse ayant de fortes chances de s'accompagner d'une extension aux formations et organes voisins.

Mais ce sont les examens complémentaires précédemment cités, notamment la lymphographie et l'exploration radiologique vasculaire qui apportent les renseignements les plus intéressants en ce qui concerne le bilan pré-opératoire. Ils trouvent un complément intéressant dans les investigations du type cartographie du foie et de la rate, selon le côté de la tumeur qui pourrait objectiver un envahissement de ces organes.

Il va de soi que la recherche de métastases est obligatoire. Une radiographie des différentes pièces squelettiques est indispensable, ainsi qu'une radiographie pulmonaire.

Nous ne voudrions pas non plus passer sous silence certains examens dont la pratique est devenue systématique devant toutes tumeurs, notamment celles à localisation abdominale, chez l'enfant : c'est le dosage de métabolites urinaires des catécholamines dont l'élévation signe la nature sympathique de ces tumeurs : un taux normal d'A.V.M. et de catécholamine urinaire est un signe négatif important.

Mais en fait, les constatations pré-opératoires constituent le temps fondamental du bilan d'extension de la tumeur : l'hypernéphrome peut siéger dans une partie quelconque de l'organe. En fait, si la tumeur peut être parfaitement limitée (Marcus R. 27), elle déborde fréquemment les limites anatomiques de l'organe, envahissant les organes voisins, et surtout la veine rénale et la veine cave au sein desquelles on peut trouver de véritables bourgeons tumoraux (observations n$^{os}$ 5 et 23).

Il s'agit aussi de tumeurs lymphophiles et l'envahissement ganglionnaire a été rencontré (observation nos 19, 38).

Ces métastases intéressent en général les ganglions périaortiques ou médiastinaux (notre observation).

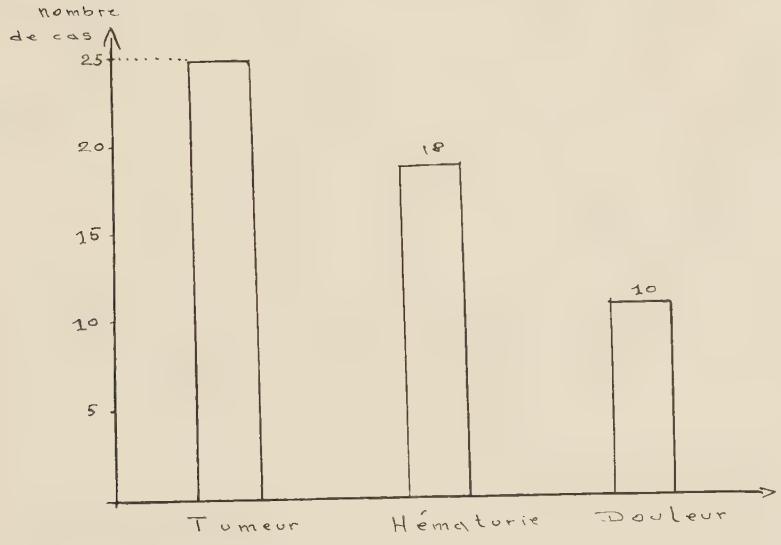
Nous verrons plus loin l'importance que semble revêtir du point de vue du pronostic le degré d'extension tumorale, c'est dire la nécessité d'une exploration per-opératoire soigneuse des organes pouvant être envahis par le processus néoplasique.

Ce bilan local est aussi important dans l'optique du traitement : en effet le radiothérapeute demande au chirurgien de lui limiter soigneusement à l'aide de clips, le lit tumoral ainsi que toutes zones, notamment les aires ganglionnaires, pouvant être considérées comme suspectes, ce qui permet de définir par la suite avec toute la précision souhaitable le volume à irradier.

L'appréciation de cette extension sera d'ailleurs complétée par l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire dans laquelle les repères topographiques devront avoir été soigneusement notés et repérés surtout en ce qui concerne les adénopathies enlevées après le curage des chaînes ganglionnaires.

En conclusion, le tableau clinique de l'hypernéphrome de l'enfant est celui d'une tumeur lombaire qui impose le même plan d'examen systématique, mais dans tous les cas, le diagnostic formel reste du domaine de l'anatomo-pathologiste.

## Fréquence des signes principaux.




Tableaux II

# EVOLUTION - COMPLICATIONS

L'évolution de l'hypernéphrome de l'enfant est dominée par l'extension locale de la tumeur et la survenue de métastases.

1° Des récidives in-situ après la néphrectomie sont signalées dans deux cas (observations n$^{os}$ 10 et 33) :

— dans l'observation n° 10, il est mentionné une récidive au bout de trois mois ;

— dans l'observation n° 33, une récidive au bout de 5 ans.

2° La survenue de métastases est mentionnée dans 6 observations et se répartissent ainsi :

— poumon : observation n° 1 ;
— plèvres : observations n$^{os}$ 1 et 19 ;
— os : observations n$^{os}$ 1 et 6 ;
— cérébrales : observations n° 26.

Mais il apparaît que ces chiffres sont sous estimés du fait des insuffisances de la surveillance. Aussi est-il difficile, à la lumière des observations publiées, de préciser le délai au bout duquel apparaissent ces métastases.

Certaines sont contemporaines de la mise en évidence de la tumeur (observations n$^{os}$ 1 et 6) et il s'agit le plus souvent de tumeurs évoluées. En dehors d'un seul cas (observation n° 26) où des métastases cérébrales sont survenues 5 mois après

l'intervention, il n'est pas possible de dégager le délai d'apparition des métastases après le traitement par exemple, compte tenu des insuffisances de renseignements fournis par les observations et surtout du manque de recul pour la plupart de celles-ci.

— Les métastases ont une signification pronostique extrêmement fâcheuse et on peut avancer à la lumière de 4 observations (nos 1, 6, 19, 26) que leur mise en évidence précède de quelques semaines le décès du malade.

# DIAGNOSTIC

L'hypernéphrome de l'enfant pose le problème général des tumeurs abdominales.

Il s'agit de faire la preuve de la nature tumorale de l'affection et de préciser la topographie de la tumeur.

Marcus R. (27) a insisté sur le risque de confondre au début des manifestations de l'hypernéphrome avec des maladies médicales du rein, en particulier avec une glomérulonéphrite, étant donné l'existence d'hématurie isolée (26, 30, 39).

Ce n'est que secondairement, en particulier lors de manifestaitons d'ordre tumoral, que l'on peut rattacher l'hématurie à sa cause.

Il est certain que dans ces conditions, la pratique précoce d'une urographie intra-veineuse, qui objectiverait les déformations calicielles devrait permettre de mettre en évidence le diagnostic de tumeur du rein au début.

Le deuxième problème concerne le diagnostic de la nature de la tumeur abdominale chez un enfant.

Il s'agit, dans le cas qui nous intéresse de faire la preuve de la topographie rétro-péritonéale de la tumeur ; les examens cliniques constituent des éléments d'orientation : il s'agit d'une tumeur lombaire donnant le contact au double palper ; les examens complémentaires, pratiqués systématiquement devant toutes tumeurs abdominales chez l'enfant et en particulier

l'urographie intra-veineuse, permettent de rattacher la tumeur à son origine rénale.

Etant donné la rareté de l'hypernéphrome chez l'enfant, il est certain que devant une tumeur de la loge rénale, on sera amené à penser aux deux autres tumeurs rétro-péritonéales beaucoup plus fréquentes : le sympathoblastome et le néphroblastome.

Le sympathoblasotme est une tumeur extra rénale qui va refouler plutôt que déformer le calice. Mais nous savons qu'en fait le sympathoblastome envahit le rein et qu'il s'accompagne de calcifications intra-tumorales comme l'hypernéphrome.

Quant au néphroblastome, il réalise un tableau clinique très voisin de celui de l'hypernéphrome. En fait, seule l'histologie permet de différencier les deux tumeurs.

Les métastases sont elles-mêmes rarement révélatrices chez l'enfant d'un adénocarcinome, contrairement à ce que l'on renconter chez l'adulte où les localisations métastatiques peuvent être la première manifestation d'un cancer du rein.

En pratique devant une tumeur lombaire de l'enfant, on évoquera en premier lieu un sympathoblastome ou un néphroblastome. L'indication opératoire ne se discute pas sauf contre indication d'ordre général, mais les divers auteurs semblent actuellement s'accorder pour préconiser une irradiation pré-opératoire. L'absence de modification du volume tumoral sous irradiation ne manquera pas de constituer un élément discordant qui peut faire remettre en cause un diagnostic de néphroblastome et de sympathoblastome. Cela est insuffisant néanmoins pour orienter vers la nature histologique de la tumeur de Grawitz.

En fait, il faut reconnaître que le diagnostic d'hypernéphrome n'est jamais fait sur la base des éléments cliniques chez l'enfant, et qu'il s'agit d'un diagnostic histologique porté sur une biopsie ou plus fréquemment sur la pièce d'exérèse opératoire.

# TRAITEMENT

Les nombreux échecs des méthodes de traitement de l'hpernéphrome ne doivent pas conduire à un pessimisme désabusé.

Il nous paraît au contraire intéressant d'essayer de préciser ce qui dans les protocoles thérapeutiques constitue des éléments positifs qui pourraient contribuer à améliorer le pronostic de cette tumeur chez l'enfant.

Le traitement reste essentiellement chirurgical étant donné la radio-résistance assez remarquable de ces tumeurs.

## I — LES MOYENS

Ils sont doubles :

— D'une part, l'exérèse chirurgicale et en particulier la néphrectomie élargie ;

— D'autre part, les agents physiques, en irradiation complémentaire, utilisant les hautes énergies.

### 1° LA CHIRURGIE.

Un des premiers cas d'hypernéphrome de l'enfant traité chirurgicalement avec succès, semble être celui de Nicholls (30), le patient survivant 24 ans après l'exérèse.

Cette observation assez remarquable montre l'intérêt du traitement chirurgical dans l'hypernéphrome de l'enfant.

La technique chirurgicale consiste habituellement en une néphrectomie élargie enlevant le rein et l'atmosphère péri-rénale.

Plusieurs problèmes se posent :

— L'envahissement des ganglions : des auteurs sont d'accord pour associer le plus souvent à la néphrectomie un évidement ganglionnaire péri-aortique (Nourse M.H. 31).

— L'atteinte des vaisseaux : en particulier du côté droit où il peut exister un envahissement avec la présence de bourgeons néoplasiques dans les veines rénales et parfois dans la veine cave, associés ou non à une thrombose.

De plus, la proximité des axes vasculaires, constitue un risque opératoire supplémentaire.

— L'extension aux organes de voisinage qui peut faire discuter des interventions élargies au cours desquelles des sacrifices importants doivent être consentis ; c'est ainsi que dans ces tumeurs rétropéritonéales de l'enfant, le sympathoblastome notamment, on a proposé des interventions élargies (22 bis) enlevant du côté gauche la rate et la queue du pancréas, et pouvant exiger du côté droit des résections du parenchyme hépathique. Mais il s'agit d'interventions exceptionnelles dont nous n'avons relevé aucun exemple dans les observations retenues.

— La mise en place de clips métalliques pendant l'acte opératoire permet ultérieurement le repérage aisé du lit tumoral ainsi que celui de zones carcinologiquement suspectes ou de résidus tumoraux laissés en place par le chirurgien.

La présence de ces clips facilite la définition du volume à irradier et rend possible des surdosages radiothérapiques.

### 2° LES AGENTS PHYSIQUES.

L'hypernéphrome de l'enfant comme celui de l'adulte d'ailleurs apparaît comme une tumeur radiorésistante. Dans ces conditions quelle va être la place exacte des agents physiques dans le traitement de cette tumeur de l'enfant ?

Dans le tableau n° III, nous avons essayé de rassembler des cas dans lesquels les agents physiques ont été utilisés. L'irradiation a été pratiquée dans 10 observations, malheureusement on ne dispose que de renseignements très succints sur les

protocoles de traitements utilisés, les doses elles-mêmes ne sont pas mentionnées dans la plupart des observations.

Compte tenu du petit nombre d'observations et de l'absence de renseignements techniques dans la plupart d'entre elles, aucune conclusion ne peut être tirée.

L'hypernéphrome est une tumeur relativement radiorésistante; les doses délivrées sont de l'ordre de 4 500 rads étalées sur 5 à 6 semaines. Il semble qu'il y aurait intérêt à adapter comme dans les autres tumeurs de l'enfant, les doses à l'âge en les réduisant chez les jeunes.

La faible épaisseur corporelle de l'enfant autorise l'utilisation de la radiothérapie conventionnelle sous 200 k v qui a été pratiquée jusqu'à l'apparition des hautes énergies. Mais actuellement des rayonnements à hautes énergies, par leur meilleur rendement, la meilleure définition géométrique de leurs faisceaux et l'absence d'absortion préférentielle dans le tissu osseux, offrent un moyen plus sûr et plus précis.

TABLEAU III

| N° obser. | irradiation pré-opé. | irradiation post.-opé. | irradiation pré et post. | CO 60 post-opé. |
|---|---|---|---|---|
| 41 | | | | 4000 rad en 4 sem. |
| 32 | | | | 6100 rad |
| 17 | doses non mentionnées | | | |
| 12 | | | 1020 rads pré-op. 3000 rads post-op. | |
| 11 | | 4 500 rads | | |
| 6 | | doses non mentionnées | | |
| 14 | | doses non mentionnées | | |
| 20 | | doses non mentionnées | | |
| 23 | | doses non mentionnnées | | |
| 30 | | 3000 rads | | |

## II — PROBLEMES PARTICULIERS

La définition du volume à irradier doit se faire par un repérage précis du lit tumoral d'après les données des examens complémentaires pour les irradiations pré-opératoires, et grâce à la mise en place lors de l'intervention de clips métalliques, servant ultérieurement de repaire pour les compléments radiothérapiques post-opératoires.

L'irradiation de sujet porteur de telle tumeur, nécessite, en dehors de la précision habituelle exigée dans tout traitement radiothérapique, des précautions supplémentaires, compte tenu :

— des problèmes de contention que posent les irradiations de l'enfant ;

— de la proximité des structures à tolérance limitée (squelette, foie, rein controlatéral) l'anatomie et la grande sensibilité de ces organes chez l'enfant, augmentant encore les difficultés du traitement par les agents physiques au cours du jeune âge.

— de la sensibilité des tissus normaux et de la gravité des séquelles dystrophiques chez l'enfant.

Dans le domaine particulier des irradiations de l'enfant, il faut souligner l'importance des problèmes de réanimation au cours du traitement radiothérapique : l'alimentation est difficile, l'enfant est anorexique, des phénomènes diarrhéiques apparaissant plus ou moins rapidement du fait de l'irradiation intestinale, entravant l'absorbsion intestinale ; la dénutrition s'accentue rapidement en raison de l'insuffisance d'apport calorique et azoté et de l'état général altéré.

C'est dire l'importance d'une réanimation poursuivie pendant tout le traitement, imposant que le radiothérapeute soit doublé d'un médecin averit des problèmes de réanimation et de pathologie infantile.

# RESULTATS - PRONOSTIC

Le résultat d'ensemble des 43 observations que nous avons relevées dans la littérature, consiste en 22 décès et 19 survies ; dans trois observations les résultats ne sont pas mentionnés.

Mais il faut d'emblée souligner la difficulté d'interprétation des résultats. De fait, les délais de surveillance sont trop brefs pour autoriser une étude de la durée de survie.

Parmi les 19 malades non décédés, on ne possède en réalité un recul suffisant que dans cinq observations (n$^{os}$ 28, 32, 38, 39, 40), la durée de survie dans ces différents cas est respectivement de 6, 17, 24, 15, 4 ans après le traitement.

En dehors de ces cinq cas qui présentent un intérêt certain du point de vue carcinologique, car, on peut considérer cette évolution comme une guérison clinique, il est impossible de tirer des enseignements des durées de surveillance s'étalant sur un à 12 mois comme c'est le cas dans 14 observations.

Dans le tableau IV, représentant les délais au terme duquel les sujets pour lesquels le décès n'est pas mentionné ont été revus indemnes de metastase ou de récidive locale, on constate qu'il n'est pas possible de tirer des conclusions concernant le taux de survie à long terme puisque dans 7 observations sur 19, la surveillance ne dépasse pas 12 mois après le traitement.

En ce qui concerne la durée de survie du sujet décédé (tableau V) il apparaît que les 17 décès se sont produits au

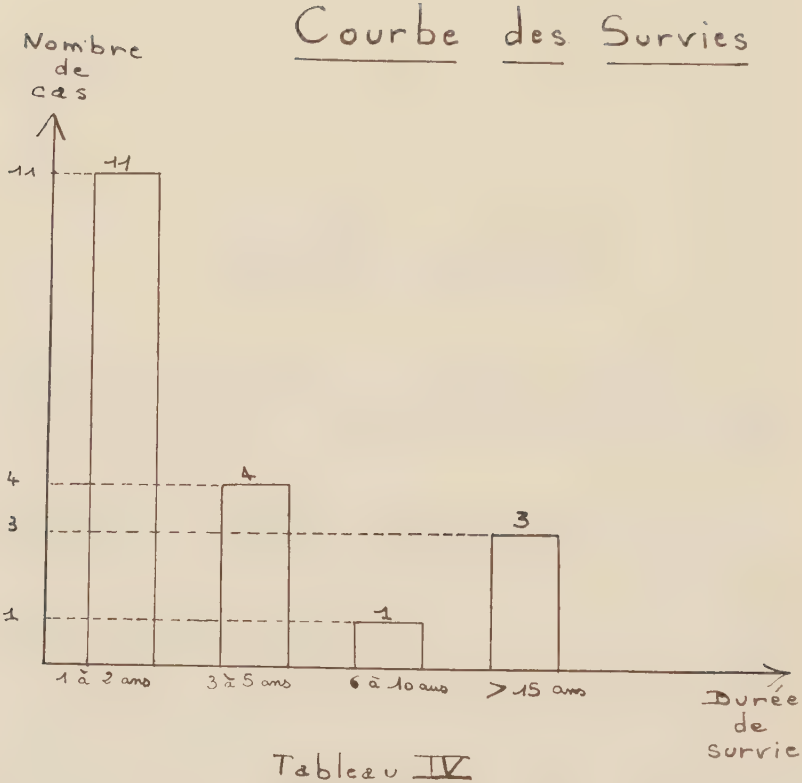



Tableau IV

Sujets pour lesquels il n'y avait pas de signes de récidive ou de métastase au terme du délai indiqué.

## Courbe des décés

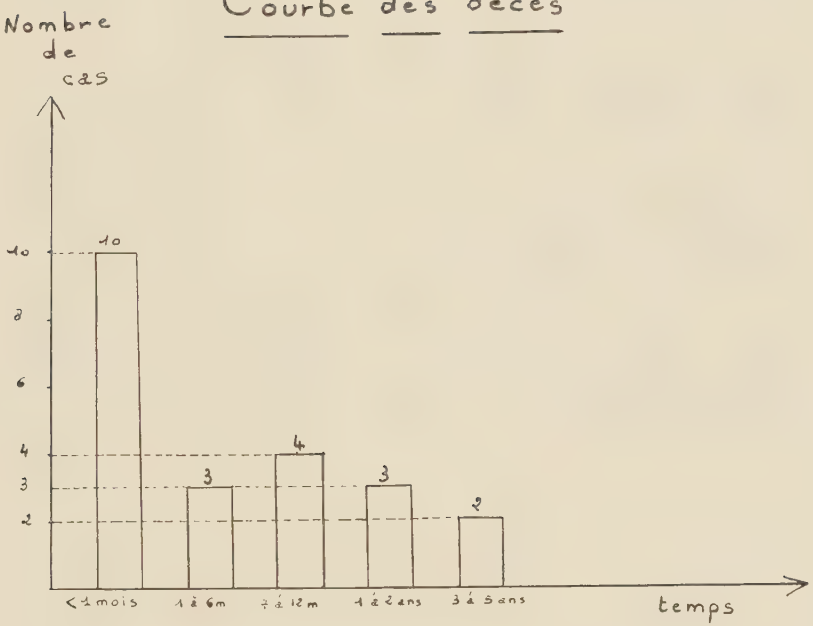



Tableau V

cours de la première année, soit 75 % et 3, soit 0,66 % au cours des 2 premières années après la découverte de la tumeur.

Nous avons aussi recherché si l'on pouvait mettre en évidence des corrélations éventuelles entre le pronostic et les divers éléments cliniques. La seule relation qui semble avoir été retenue concerne l'existence des metastases et le degré d'extension tumorale : (tableau VI) :

— tout sujet présentant un hypernéphrome et pour lequel il a été signalé l'existence de métastase est décédé dans un délai relativement court (observations n$^{os}$ 1, 6);

— Inversement les survies de longues durées ont été observées pour des tumeurs limitées sans envahissement locorégional important (observations n$^{os}$ 28, 32, 38, 39, 40); toutefois les tumeurs détruisant la limite anatomique de l'organe n'ont pas de pronostic aussi redoutable que la tumeur avec métastase puisque 5 cas présentent des survies de longue durée sur 10 sujets présentant des tumeurs avec envahissement locorégional (observations n$^{os}$ 2, 4, 5, 7, 8, 14, 21, 23, 37, 38).

Nous nous devons de mentionner qu'aucune corrélation ne peut être faite entre les résultats à long terme et le traitement mis en œuvre, en particulier l'intérêt des agents physiques associés à la chirurgie comme cela a pu être prouvé dans le cas des tumeurs de Wilms, compte tenu de l'insuffisance des renseignements fournis.

## Extension Tumorale

| | Tumeur limitée au rein | Extension locale | Métastases à l'admission |
|---|---|---|---|
| Nombre de cas | 18 | 10 | 7 |
| Vivants | 11 | 5 | 0 |
| Décédés | 3 | 4 | 7 |
| Perdus de vue | 4 | 1 | 0 |

Tableau VI

Les facteurs du pronostic : Rôle de la présence de métastases et d'envahissement Locorégional.

# CONCLUSION

A propos d'un cas d'adénocarcinome de l'enfant observé au Centre anti-cancéreux de Toulouse, nous avons fait une revue de la littérature et, rassemblé les différentes observations publiées, utilisables en pratique.

De la confrontation des éléments d'information recueillis, il ressort que l'hypernéphrome de l'enfant est une affection absolument rarissime : On peut actuellement estimer à une cinquantaine le nombre d'observations publiées dans la littérature de langue anglaise ou française.

**Cliniquement,** l'adénocarnome réalise un tableau de tumeur du rein d'autant plus caractéristique chez l'enfant, que les métastases ne constituent jamais, semble-t-il, le signe révélateur.

**Sur le plan diagnostique,** étant donné le caractère exceptionnel de l'hypernéphrome, on est rarement amené à suspecter cliniquement la nature histologique de la tumeur, si ce n'est lors de constatations per-opératoires bien particulières ; la preuve est donc apportée par l'anatomo-pathologiste.

**Du point de vue thérapeutique,** le traitement a été jusqu'à présent essentiellement chirurgical. Il consiste en une néphrechtomie élargie, associée si possible au curage ganglionnaire.

Il faut noter qu'aucun enseignement ne peut être tiré, faute de renseignements, des observations publiées, sur :

— La place des agents physiques dans le traitement de ces tumeurs ;

— et l'intérêt d'association thérapeutique du type chirurgie-cobalthérapie-chimiothérapie, qui ont fait leur preuve en matière de nephroblastome de l'enfant.

**Enfin, du point de vue pronostic,** il s'agit d'un cancer qui apparaît redoutable bien qu'aucune donnée statistique chiffrée ne puisse être tirée de la littérature. Les éléments du pronostic les plus favorables se résument actuellement aux caractères limités et non métastatiques de la tumeur.

# BIBLIOGRAPHIE


1. ARIEL (M.), PACK (M.), GEORGES (T.).
*Cancer and Allied Discases of Infancy and Childhood.*
J. A. Churchill LTD. p. 180 à 185.

2. ARKLESS (R.).
*Cyst-like calcification in renal cell carcinomas.*
Clin. Radiol. : 1966, 17, 397-399.

3. ARON (B.S.), GROSS (M.).
*Adénocarcinome du rein chez le nourrisson et l'enfant. Appréciation du traitement et du pronostic.*
J. Urol. : 1969, 102, 497-503.

4. BEATTIE (J. W.).
*Hypernephroma in a Seven Year old girl.*
J. Urol. : 1954, 72, 625.

4 bis BELL (E. T.).
*Tumors of the kidneys. In : Textbook of Pathology.*
Ed. 5, Philadelphia : Lea and Febiger, 1944, 671-673.

5. BERTOYE (P.).
*Un cas d'épithélioma du rein droit chez l'enfant.*
Lyon Médical : 19 février 1939, 162, n° 8; 212.

5 bis : BJELKE (E.).
*Malignant neoplasm of the kidney in children.*
Cancer : 1964, 17, 318.

6. BOROVOY (B.), ROME (L. P.).
*Hypernephroma in a 10-Yeard old child.*
Amer. J. Dis. Child : 1963, 105, 85-87.

7. CAMPBELL (M.).
Urology 2° edition : 1963, Saunders edition : 3, 2068.

8. CARLSON.
*Hypernephroma in children.*
Transactions of South Central Section of the american Urological Association : 1955, 17.

9. CATHCART (E.).
*An unusual case of renal tumour.*
Proc. Staff. Meetings, Mayo Clinic : 1929, 4, 342-343.

10. CIBERT (J.).
*Hypernephroma in children.*
J. Urol. Nephrol : Dec. 1964, 70, 883-8.

11. CLINTON-THOMAS (C. L.), ROBINSON (T. M.).
*Adenocarcinoma of the Kidney in children : Report of a case and review of the literature.*
Journal of Urology : 1956, 28, 192.

12. CURRIE (J.A.).
*Hypernephroma in child of 5 years.*
S. Afr. Med. J. : 1955, 29, 730.

13. FEVRE (M.).
*Epithelioma du rein à cellules claires chez l'enfant. Leur calcification.*
Arch. Franç. Pediat. : 1959, 16. 449-457.

13 bis GRABSTALD (H.).
*« Cancer du rein ».*
New-York State J. Med. : 1964, 64, n° 20, 2539-2545.

14. GURSELL (A. E.).
*Un cas d'hypernéphrome accompagné d'hypertension chez un enfant de 13 ans.*
Journal d'Urologie : 1958, 64, 233-239.

15. HARAS, BRADLEY (D. V.), BROWN (H. P.), CRUMP (E. P.).
*Hypernéphrome chez un enfant noir de 3 ans.*
Amer. J. Dis. Child : 1968, 116, 559-562.

16. HELLSTROM (P.).
*Ein mit guten Resultat operierter Fall von Hypernephrom bei einem 1 1/2 jährigen Kinde.*
Acta Paediat : 1939, 26, 217-220.

17. HEMPSTEAD (R. H.), DOCKERTY (M. B.), PRIESTLEY (J. T.), LOGAN (G. B.).
*Hypernephroma in Children.*
J. Urol. : 1953, 70, 152-158.

18. HERRIFORD (D. M. B.), RAFFINI (P.).
*Hypernephroma in the young adult.*
Case reports. j. Nat. Med. ass : 1961, 53, 622.

19. HOGAN (J. F.), SIMONS (E).
*Renal cell carcinoma in a five year old girl with a reduplicated system and ectopic ureter opening into urethra.*
Journal of Urologie : 1957, 78, 212-215.

20. JOHNSON (S. H.), MARSHALL (M.).
*Primary kidney tumors in chilhood.*
J. Urol. : 1955, 74, 707.

21. KAPLAN (J. H.), HADLEY (H. L.), BERGMAN (R. T.).
*Hypernephroma in 8 year old child.*
Calif. Med : 1952, 76, 297.

22. KLINGER (M. E.), DE LEON (V. M.).
*Hypernephroma in child.*
Amer. : J. Surg. : 1957, 94, 966.

22 bis KOOP (C.E.), HERNANDEZ (J. R.).
*Neuroblastome experience Wilms : 100 cases in children.*
Surgery : 1964, 56, 726-733.

23. LANGE (J.), LANGE (D.).
*Cancer du rein.*
E. M. C. 9 : 1968, 18096-A 10. Pages 1 à 17.

24. MAC CARTHY (W. M.).
*Ein Fall von malignem Hypernephro bei einen Kinde.*
Berl. Klin. Wchnschr : 1905, 42, 115.

24 bis MALCOLM (J. D.).
Brit. Med. J. : 1894, 1, 242.

25. MANSON (A. D.), SOULE (E. H.) MILLS (S. D.), DEWEERD (J.).
*Hypernephroma in Childhood.*
Journal Urol. : 1970, 103, 336-340.

26. MARCIAL-ROJAS (R. A.), RODRIGUEZ-LUCAS (B.), ALONSO (R.).
*Renal-cell adenocarcinoma in children : report of a case.*
Amer. J. Dis. Child : 1958, 96, 774.

27. MARCUS (R.), WATT (J.).
*Renal carcinoma in children.*
Brit. J. Surg. : 1966, 53, 351.

28. MICHAEL (P.).
*Tumors of Infancy and Childhood.*
J. B. Lippincott Company : 1964, P. 303.

29. MOGG (R. A.).
*Tumours of the Urinary tract in children.*
Acta Urologica Belgica : 1963, 91, 360-373.

30. NICHOLLS (M. F.).
Proce. R.; Soc. Med : 1936 29, 372.

31. NOURSE (M. H.), YURDIN (D. H.).
*Renal cell carcinoma in children.*
Journal of Urology : 1959, 9, 128-130.

32. REISER (M.) CREEVY.
*Hypernephroma in Infancy and Chilhood.*
Minn. Med. : 1956, 39, 539.

33. RICHAR (A.), MOGG (V. R. D.).
*Rare renal tumours : with special reference tothose occuring in children.*
Brith. Journal of Urology : 1957, 29, 287-292.

34. RICHES (E. W.), GRIFFITHS (I. H.), THACKRAY (A. C.).
*New growths of the Kidney and Ureter.*
Brit. Journal of Urology : 1951, 23, 297-356.

35. ROBERTSON (J. M.), KIPKIE (G. F.), BERRY (N. E.).
*Urogenital tract tumours occuring in inusual age groups : report of two cases.*
Journal of Urology : 1959, 82, 26-28.

36. ROCHE (A. E.).
Proc. Royal Soc. Med. : 1951, 44, 91.

37. RUBI (R. A.), GRIMALDI (A. A.).
*Epithelioma renal en un adolescent.*
Revista argentina de Urologia : 1955, 24, 104-106.

38. SCOTT (L. S.).
Glasg. Med. J. : 1954, 35, 34.

39. SCRUGGS (C. D.), AINSWORTH (T.).
*Renal cell carcinomia in children : a review of the literature and report of two cases.*
Journal of Urology : 1961, 86, 728-733.

40. STOUT (G.).
*Carcinoma of kidney in a boy aged fourteen years.*
Journal of Urology : 1957, 29, 147-149.

41. WHITE (M.).
*Renal tumours in children.*
British Journal of Urology : 1951, 23, 357-360.

42. WILLIAMS (D. I.).
*Neoplastic Disease at various Sites.*
(ed. RICHES E.), 5, 250. Edinburgh : Livingstone.

43. WOODWARD (W. W.).
*Clear-celled renal Tumours : report with commentary of an exemple found in a boy aged eleven year.*
British Journal of Urology : 1961, 33, 63-65.